

Année 1973

N° 95

THESE
pour le
DOCTORAT en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

CONTRIBUTION à L'ETUDE des
PYELONEPHRITES XANTHO-GRANULOMATEUSES
et Spécialement de leurs formes pseudo tumorales

par

M.^e Françoise LETELLIER née LANGLOIS

née le **28 Juillet 1942** à **NEHOU .50.**

Présentée et Soutenue Publiquement le:

16 FEV. 1973

Président: M. le Professeur: **A. VALLA**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550828_0019



Reproduction du sceau original de la Faculté de Médecine de CAEN, fondée en 1438

Université de CAEN

FACULTE DE MEDECINE

PROFESSEURS

MM. FERNANDEZ	Physique médicale
FOUCAULT	Pathologie expérimentale
GUIHARD	Pédiatrie
LACROIX	Clinique et pathologie chirurgicales B
LEMAIRE	Physiologie
LEMENAGER	Clinique médicale A
LEVY	Clinique obstétricale
LHIRONDEL	Clinique médicale infantile
OLIVIER	Clinique médicale B
PHELINE	Anatomie
POULAIN	Médecine opératoire
SAVINI	Pharmacologie
VALLA	Médecine générale et thérapeutique
VILLEY	Clinique médicale C

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM. BRION	Psychiâtrie
FABRE	Physiologie
IZARD	Histologie et Embryologie
MOREL	Bactériologie, virologie
MORIN	Neurologie
POILPRE	Psychiâtrie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. BAZIN	Thérapeutique, réanimation médicale
BEUVE-MERY	Médecine interne
BEZARD	Chirurgie générale
DAVERNE	Electro-radiologie
M ^{le} DENIZET	Radiologie
DESCHAMPS	Dermatologie
DROSDOWSKY	Biochimie médicale
EVARD	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
GAUBERTI	Médecine préventive et santé publique, hygiène
GIGNOUX	Chirurgie générale
LECHEVALIER	Neurologie
LEYMARIE	Biochimie médicale
LOYAU	Rhumatologie
MANDARD	Anatomie pathologique
MOULIN	Pharmacologie
QUESNEL	Anesthésiologie
ROUSSELOT	Anatomie pathologique
THERET	Histologie et embryologie
THOMAS	Immunologie, hématologie
VENEZIA	Pédiatrie
ABBATUCCI	Radiologie (Maître de conférences associé).

L'Université n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ou mémoires. Ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

A Monsieur le Professeur VALLA,

qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Avec l'expression de ma gratitude
et de mon profond respect.

Aux autres Membres du Jury,

Monsieur le Professeur GUIHARD,

Monsieur le Professeur PHELINE,

que je remercie d'avoir bien voulu s'intéresser à ce travail.

A Monsieur le Docteur P. SESBOUE,
Ancien Interne des Hôpitaux de PARIS,
CHIRURGIEN-CHEF à l'Hôpital Mémorial
FRANCE-ETATS-UNIS de SAINT-LO,

qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse, et dont l'enseignement et
les conseils m'ont permis de fai-
re ce travail.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'assurance de mon respectueux
attachement.

A Monsieur le Docteur ROUSSELOT,
Professeur Agréé,

avec l'expression de ma reconnais-
sance pour l'aide et les conseils
anatomo-pathologiques dont il m'a
fait bénéficier.

A TOUS MES MAITRES
DE LA FACULTE DE MÉDECINE
DE C A E N.

A TOUS MES MAITRES D'INTERNAT
DE L'HOPITAL MEMORIAL
DE SAINT-LO.

En témoignage de ma reconnaissanc^e
ce pour l'enseignement qu'ils
m'ont prodigué.

Nos remerciements s'adressent également aux
Membres de la Commission Administrative de l'Hôpital Mémorial
FRANCE - ETATS-UNIS de SAINT-LO qui nous ont aidé à la réalisation matérielle de cette thèse.

A la mémoire de mon Père,

A ma Mère,

A mon Mari,

A mes Enfants,

A ma Famille et à tous les Amis.

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES PYELONEPHRITES XANTHOGRANULOMATEUSES
ET SPECIALEMENT DE LEURS FORMES PSEUDO-TUMORALES

.....

P L A N

~ ~ ~ ~ ~

- I ~ INTRODUCTION
HISTORIQUE.
- II ~ CARACTERES D'ENSEMBLE SUR 120 CAS DE PYELONEPHRITE XANTHOGRANULOMATEUSE.
- III ~ DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES DE FORME PSEUDO-TUMORALE.
- IV ~ DIAGNOSTIC DES FORMES PSEUDO-TUMORALES DE PYELONEPHRITE XANTHOGRANULOMATEUSE.
- V ~ DISCUSSION ~ ETIOPATHOGENIE.
- VI ~ CONCLUSION.

~ ~ ~

I N T R O D U C T I O N
=====

H I S T O R I Q U E
=====

I N T R O D U C T I O N

=====

Les pyélonéphrites xanthogranulomateuses -terme actuellement consacré- se définissent par leur histologie : association au niveau du rein de lésions de néphrite interstitielle et d'un infiltrat inflammatoire de type granulomateux contenant des cellules spumeuses ou xanthomateuses qui sont des lipophages (42).

La relative rareté des travaux consacrés à cette affection -jusqu'à ces dernières années- résulte vraisemblablement d'une certaine carence d'études histologiques systématiques des pièces opératoires dans le contexte des néphrectomies pour cure de pyélonéphrite chronique.

Néanmoins, les observations de cette affection, sans doute plus méconnue que rare, se sont multipliées ces dernières années. Cette augmentation considérable des cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse ne peut s'expliquer que par un véritable remembrement anatomo-pathologique consécutif à de nouveaux examens des pièces anciennes.

La revue de la littérature nous a permis de répertorier 150 cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse dont 120 seulement se sont prêtés à une analyse valable.

Si sur le plan histologique leur profil paraît bien dessiné, il n'en est pas de même en ce qui concerne la symptomatologie clinique qui n'offre rien de très caractéristique. Il s'agit d'un tableau de suppuration profonde auquel s'associent des signes urinaires.

Schématiquement, deux tableaux peuvent être réalisés :

= les formes diffuses sans atteinte périrénale et comportant une lithiase qui font évoquer de ce fait le diagnostic de pyonéphrose lithiasique,

= les formes à foyer unique, de localisation périrénale évoquent le diagnostic de tumeur rénale.

Il est évident que si dans les formes diffuses le caractère xanthogranulomateux des lésions est souvent une découverte histologique, le traitement chirurgical ne s'en trouve pas modifié; par contre, les problèmes posés par les formes pseudo-tumorales : c'est-à-dire le diagnostic pré-opératoire si possible, et, à défaut, la reconnaissance per-opératoire de la lésion -pour éviter une intervention inutilement étendue- sont essentiels à connaître.

L'observation de deux cas personnels de formes pseudo-tumorales de pyélonéphrite xanthogranulomateuse nous a convaincu de cette nécessité et de l'intérêt chirurgical direct et pratique de leur connaissance.

Après avoir rapporté les caractères d'ensemble des pyélonéphrites xanthogranulomateuses et plus précisément ceux des pyélonéphrites xanthogranulomateuses à formes pseudo-tumorales (environ la moitié des cas), nous nous attacherons à rassembler les éléments de leur diagnostic. Auparavant, un bref rappel historique nous semble utile pour préciser les raisons du regain actuel d'intérêt de cette affection.

~ : ~

H I S T O R I Q U E =====

Les cinq premières observations de pyélonéphrite xanthogranulomateuse semblent avoir été décrites en 1916 par un médecin viennois SCHLAGENHAUFER (35) qui paraît avoir été le premier à insister sur un aspect particulier de certaines pyélonéphrites. Il décrit ainsi au niveau du parenchyme rénal des nodules jaunâtres, denses, assez bien limités, qui se sont révélés être des granulomes centrés par des amas de staphylocoques et dont le pourtour est constitué de leucocytes, fibroblastes, plasmocytes et cellules spumeuses. En raison de la ressemblance macroscopique avec les lésions de l'actinomyose l'auteur donne le nom de staphylomyose à cette affection.

C'est seulement en 1934 que PUTSCHAR (28) reprend la question et décrit des petits abcès entourés de cellules spumeuses, l'ensemble prenant une coloration qui ressemble à du "beurre". Il conserve l'appellation de "Staphylomyose".

MELICOW en 1945 présente deux cas (20).

OSTERLING (1944) introduit le terme de "pyélonéphrite xanthogranulomateuse".

Dès lors les publications se succèdent :

- en 1945, celles de MATHISE et LORENZO = 1 cas.
- en 1949, celle de BARRIE = 2 cas de granulomes à cellules spumeuses.
- en 1951, celle de STOUT = 1 cas.

- en 1952, celle de MACK et MADOR = 1 cas,
- en 1955, celle de GOHSCH = 3 cas, et de CANDIANI = 1 cas,
- en 1956, celle de FRERICHs,

En 1957, SELZER publie 7 observations où il définit l'affection sur les plans clinique, radiologique et anatomo-pathologique. Le terme de "pyélonéphrite xanthogranulomateuse" est alors adopté (37).

En 1959, celle de MITCHELL = 1 cas (21).

Depuis lors les publications se multiplient et comportent un nombre croissant d'observations; en effet, entre 1960 et 1972 une centaine de nouveaux cas sont publiés.

En 1967, LAURENT, NEZELOFF et WATCHI rapportent 3 observations. Dans l'une d'elles, à la lésion rénale principale sont associés deux foyers, l'un para-urétéral, l'autre péri-rénal, ce qui permet aux auteurs d'émettre l'hypothèse d'un rapprochement entre la pyélonéphrite xanthogranulomateuse et les xanthogranulomes rétro-péritonéaux. Un substratum commun les réunit ainsi qu'une symptomatologie presque identique (16).

M. LEVY dans sa thèse (1967) consacre son travail aux pyélonéphrites xanthogranulomateuses de l'enfant et en rapporte 4 cas (17).

En 1971, P. GUILLEMIN, A. BERTHET, J. FLOQUET et Coll. (NANCY) présentent un travail sur la maladie xanthogranulomateuse des parenchymes génito-urinaires chez l'homme (13).

En 1972, les publications se succèdent .

- CH. OLIER, PH. GALIAN, L. BOCCON-GIBOD et A. STEG font une communication sur l'aspect radiographique des pyélonéphrites xanthogranulomateuses. Ces auteurs ont pu isoler 48 observations -provenant des dossiers de la clinique urologique de l'Hôpital COCHIN- où la preuve de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse est réalisée (24).

- G. RIGONDET et Y. RAULIN (MONTLUCON) publient un nouveau cas (30).

- A. ROMETTI, J. KERMAREC et J. BOSCHI (NICE) présentent une observation de xanthogranulomatose rénale simulant une tumeur du collet associée à une maladie de Cacchi et Ricci et à des kystes dits solitaires du rein. L'association de cette pyélonéphrite xanthogranulomateuse est exceptionnelle et encore plus exceptionnelle l'association avec des ectasies précalicielles de type Cacchi et Ricci. Il s'agit d'une forme très atypique simulant une tumeur de la voie excrétrice qui n'a pas encore été décrite (32).

La physionomie des pyélonéphrites xanthogranulomateuses en 1972 est donc dominée par une augmentation de la fréquence qui ne peut s'expliquer que par une meilleure connaissance essentiellement anatomo-pathologique.

Notre étude tentera de dégager les caractères d'ensemble de 120 cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse puis s'attachera spécialement aux formes pseudo-tumorales dont il nous a été donné d'observer deux cas.

- ; -

En 1916.....	5 cas
entre 1930 et 1940.....	3 cas
entre 1940 et 1950.....	3 cas
entre 1950 et 1960.....	15 cas
entre 1960 et 1972.....	124 cas,

Soit 150 cas répertoriés.



CARACTERES D'ENSEMBLE

=====

sur 120 cas de

PYELONEPHRITE XANTHOGRANULOMATEUSE

=====

AGE :
====

L'affection se rencontre à tous les âges de la vie, de la première année jusqu'au-delà de 80 ans avec un maximum de fréquence entre 30 et 70 ans et une prédominance entre 60 et 70 ans.

Parmi les 120 cas, nous en avons retenu 28 entre 60 et 70 ans. L'affection semble beaucoup plus rare chez l'enfant. En effet, au cours de nos recherches nous n'en avons retrouvé que 9 cas dont quatre figurent dans la thèse de M. LEVY (17) et un cas original que nous rapportons plus loin.

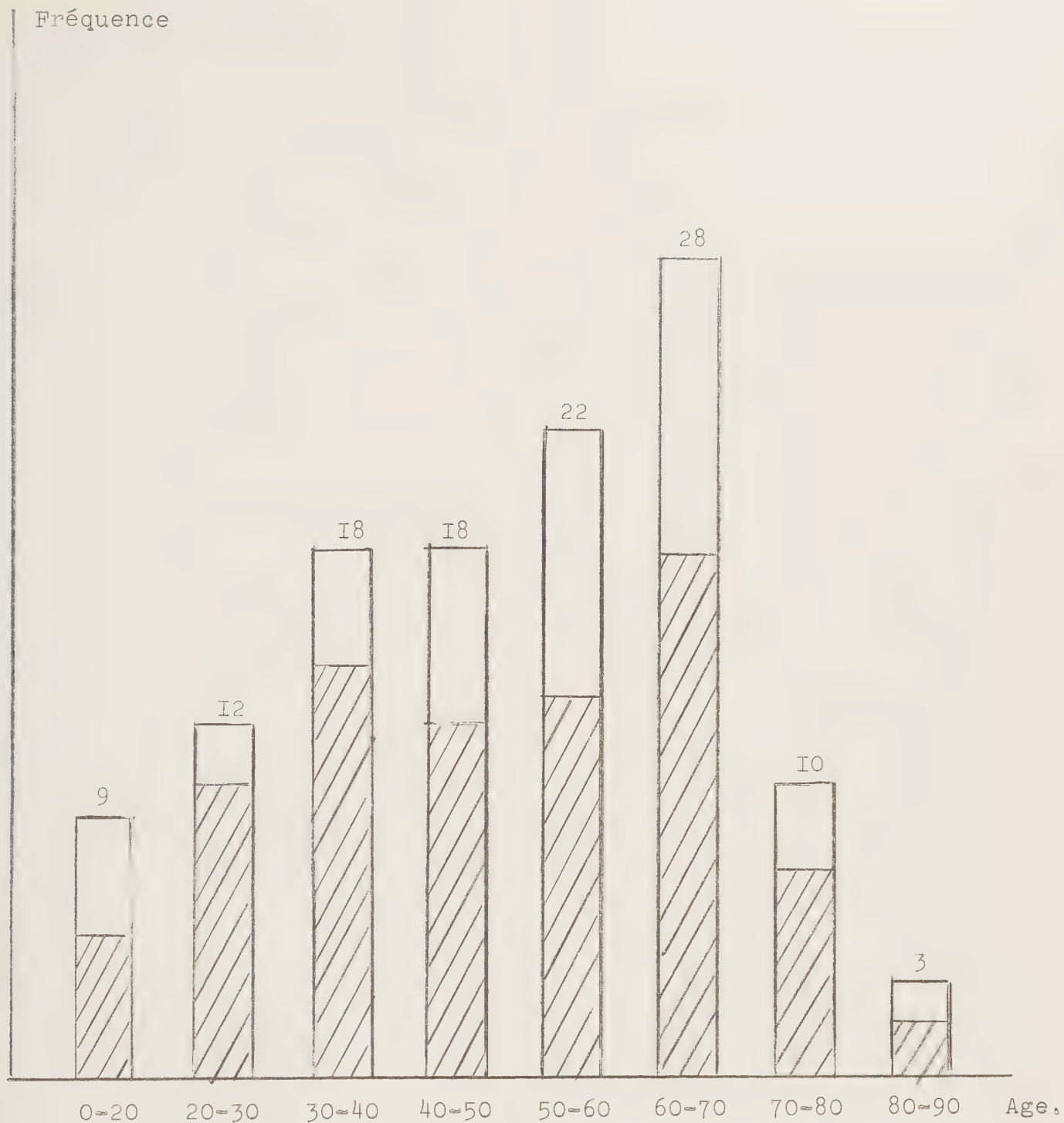
SEXE :
====

L'affection paraît nettement plus fréquente chez la femme, peut être à cause de la plus grande fréquence des pyélonéphrites et de la lithiase chez celle-ci.

Sur 120 cas, 79 concernent des femmes (66 %), 41 concernent des hommes (34 %).

SIEGE :
=====

Parmi les 112 cas où le siège était précisé, nous avons retrouvé 65 localisations gauches, ce qui montre une légère prédominance de l'atteinte du rein gauche. Un cas exceptionnel d'atteinte bilatérale avec étude de l'angiographie est rapporté par P. ROSSI, DH. MYERS, R. FUREY et Coll. en 1968 (33).



Répartition selon l'âge de 120 pyélonéphrites xanthogranulomateuses.

79 cas concernent des femmes



41 cas concernent des hommes



SYMPTOMATOLOGIE :

~~~~~

Les signes imposant l'hospitalisation sont variables :

### 1) La fièvre : 63 % des cas,

Elle est fréquente, qu'il s'agisse d'une simple fébricule ou d'une grande hyperthermie avec frissons réagissant mal à l'antibiothérapie,

Sur 120 cas, nous avons isolé 76 malades fébriles.

### 2) La douleur : 58 % des cas,

Il s'agit le plus souvent de lombalgies ou de simples pesanteurs lombaires mais parfois aussi de douleurs abdominales. Une crise de colique néphrétique peut être révélatrice.

Parmi les 120 cas étudiés, le syndrome douloureux était présent 70 fois.

### 3) L'altération de l'état général, avec asthénie, anorexie, amaigrissement, nausées, vomissements, complète le tableau.

L'examen physique permet le plus souvent de palper une masse abdominale -qu'elle soit douloureuse ou non- ou donne parfois l'impression d'un simple comblement d'une fosse lombaire, fait rare dans les pyélonéphrites communes. L'importance du volume de cette masse constitue la donnée essentielle permettant d'individualiser les formes pseudo-tumorales que nous développons plus loin.

L'examen cyto-bactériologique des urines montre un fait extrêmement fréquent : c'est la présence d'une PYURIE (76,5 % des cas).

Sur 120 observations, nous avons noté 92 cas de



pyurie. Les cultures d'urines donnent des résultats variés. Les germes les plus fréquemment observés sont le protéus, l'esch-  
cherichia coli, le staphylocoque doré. Les recherches de BK.  
sont toujours négatives.

L'existence d'une hématurie et d'une albuminurie  
modérées est inconstante,

Les examens hématologiques confirment la notion  
d'une infection. Il existe une hyperleucocytose d'importance  
moyenne avec une polynucléose neutrophile. Une anémie d'in-  
tensité variable est souvent notée. La vitesse de sédimenta-  
tion paraît plus ou moins accélérée. Le taux d'urée est le  
plus souvent normal.

AU TOTAL, les signes cliniques révélateurs chez  
l'adulte sont essentiellement, la fièvre, les douleurs lombaires  
et la pyurie. Cet ensemble clinique, par sa banalité, fait le  
plus souvent conclure à une infection urinaire mais déclenche  
une enquête radiologique essentielle. Celle-ci, très fréquem-  
ment, révélera une lithiase dont les rapports avec la pyéloné-  
phrite xanthogranulomateuse méritent d'être précisés.

#### LES EXAMENS RADIOLOGIQUES - LA PART DE LA LITHIASSE :

=====

##### A - LES EXAMENS RADIOLOGIQUES :

Ils comprennent, dans la plupart des cas, l'é-  
tude des radiographies de l'abdomen sans préparation, et  
des urographies intra-veineuses. Dans quelques cas, une  
opacification par voie rétrograde a eu lieu; beaucoup  
plus rarement une artériographie a été pratiquée.

L'urographie intra-veineuse montre :



- du côté atteint :

- un rein muet 74 fois, soit 61,5 % des cas,
- dans les autres cas, une déficience grave de la sécrétion rénale est notée.
- par ailleurs, la surface de l'ombre rénale paraît le plus souvent nettement augmentée.

- du côté opposé :

- la morphologie, la sécrétion, l'évacuation sont, en général, normales.

La pyélographie :

quand elle est réalisée, montre un arrêt du liquide de contraste, une sténose des voies urinaires ou encore, une déformation des calices.

L'artériographie :

met en évidence une réduction très nette du calice des artères segmentaires et sous-segmentaires ainsi qu'un laminage de la corticale du rein.

Dans les formes diffuses, l'aspect angiographique ne diffère pratiquement pas de celui observé dans l'hydronéphrose grave ou dans la pyélonéphrite banale à longue évolution. Par contre, dans les aspects tumoraux, ces constatations prendront un relief très particulier sur lequel nous reviendrons plus loin.

## B - LA PART DE LA LITHIASÉ :

Sur 120 observations, nous avons noté 73 cas de lithiasé, soit 61 % des cas.

A ce point de vue, on peut distinguer deux catégories radiologiques. Pour la commodité de l'exposé, nous avons résumé les aspects radiologiques observés dans les tableaux ci-dessous.



I) Lithiase sans opacification des cavités rénales .

4 cas

- = calculs caliciels : 13 cas.
- = un calcul coralliforme : 7 cas.
- = calcul de l'uretère : 7 cas.
- = calcul de la jonction pyélo-urétérale : 6 cas.
- = calcul du bassinet : 5 cas.
- = calcul de siège non précisé : 5 cas.

2) Lithiase avec opacification des cavités rénales :

30 cas :

- = calculs caliciels : 10 cas.
- = calcul du bassinet : 6 cas.
- = un calcul coralliforme : 4 cas.
- = calcul de siège non précisé : 4 cas.
- = aspect de poches dilatées : 6 cas.

3) Dans 47 cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse, aucune lithiase n'a été mise en évidence, mais un aspect pseudo-tumoral a été noté 20 fois.

Ces constatations sont à rapprocher de celles publiées à la Société Française d'Urologie (séance du 15 Février 1971) par CH. OLIER, PH. GALIAN, L. BOCCON-GIBOD et A. STEG (24). Sur une série de 38 dossiers de pyélonéphrite xanthogranulomateuse, ces auteurs ont observé 30 cas de lithiase, soit 79 % des cas.

Dans notre étude portant sur 120 cas, la prédominance étiologique de la lithiase semble moins évidente puisqu'elle a seulement été notée dans 61 % des cas.

EN RESUME, il est possible de considérer que dans 120 cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse :



- la fièvre (63 % des cas),
- la douleur (58 % des cas),
- l'infection des urines (76,5 % des cas),

conduisent à une enquête radiologique capitale. Celle-ci montre dans 61 % des cas l'existence d'une lithiase associée. Cette notion nous semble extrêmement importante à souligner avant de nous attacher plus particulièrement à l'étude des formes pseudo-tumorales des pyélonéphrites xanthogranulomateuses.

220 7 220



DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES

=====

DE FORME PSEUDO-TUMORALE

=====



OBSERVATION N° I  
=====

L'enfant LEF..... Didier, âgé de 5 ans I/2 est hospitalisé le 2 Octobre 1965 dans le service de pédiatrie pour un syndrome douloureux abdominal fébrile.

LES ANTECEDENTS nous apprennent que :

- C'est le cinquième enfant d'une fratrie de cinq dont l'un est décédé à l'âge de 5 ans d'une péritonite.
- la naissance a été normale ainsi que le développement psychomoteur (marche à 14-15 mois, propre à deux ans).
- l'enfant a été vacciné contre la variole, la poliomyélite et a eu le B.C.G.
- on ne retrouve aucun antécédent pathologique notable.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

- Le début des troubles remonte au 21 Septembre 1965. L'enfant présente une anorexie et des douleurs abdominales, sans vomissements, la température est à 38°.
- Le 23 Septembre, l'émission de quelques oxyures fait mettre ces douleurs sur le compte d'une parasitose intestinale et l'enfant reçoit de la Pipérazine.
- Le 25, la persistance des douleurs et de la fièvre fait pratiquer un hémogramme qui montre une hyperleucocytose à 15 400 globules blancs dont 77 % de polynucléaires neutrophiles.

Un chirurgien consulté, infirme le diagnostic un moment évoqué d'appendicite.

- Le 29, un traitement par le Chloramphénicol et la Furadoïne est mis en route.
- Le 1er Octobre, les douleurs s'intensifient, la fièvre ne baisse pas. Un pédiatre consulté, conseille l'hospitalisation.



EXAMEN A L'ENTREE LE 2 Octobre 1965.

C'est un enfant de 5 ans 1/2, pesant 15 Kilogrammes 150 et mesurant 103 centimètres.

La température est à 38°.

L'examen retient :

- un état général moyen,
- un pharynx très congestif,
- un souffle systolique de pointe, musical, avec irradiation nette vers les vaisseaux du cou qui sont très pulsatiles,
- une tension artérielle à 10-7 au bras gauche,  
" " " à 10-6 au bras droit,
- des artères fémorales perçues et très battantes,
- un abdomen souple, une fosse iliaque droite gargouillante et un point douloureux, sus-ombilical gauche,
- il n'y a ni splénomégalie, ni hépatomégalie,
- l'état neurologique est normal.

EVOLUTION .

A partir du troisième jour d'hospitalisation, alors que l'enfant ne se plaint plus de son ventre, commence une hyperpyrexie qui va durer pendant 15 jours -fièvre oscillant entre 38° et 39°5- malgré un traitement antibiotique massif.

L'état général s'altère progressivement.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES MONTRENT :

- une anémie : 3 200 000 globules rouges,
- une hyperleucocytose : 13 000 globules blancs dont 76 % de polynucléaires neutrophiles,
- une vitesse de sédimentation accélérée .  
84 millimètres, 1ère heure  
104 " , 2ème heure.
- une hémoculture négative,
- un taux d'urée normal : 0,30 °/°°.
- un ionogramme sanguin et un électrophorèse normaux.



- un signe négatif important est retenu . c'est l'absence d'infection urinaire notée à cinq examens cyto-bactériologiques des urines répétés entre le 2 et le 18 Octobre.

#### LE DIAGNOSTIC :

de ce syndrome douloureux abdominal fébrile reste en suspens jusqu'au 8 Octobre, date de l'urographie intraveineuse qui objective l'existence d'une image importante de refoulement du bassinet gauche, hautement évocatrice d'une tumeur rénale.

Une urétéro-pyélographie rétrograde est pratiquée; elle n'apporte aucun argument en faveur du diagnostic; une tentative d'artériographie échoue.

L'enfant est alors muté dans le service de chirurgie.

Le 20 Octobre, l'intervention a lieu sur un enfant apyrétique depuis trois jours mais en état général médiocre.

#### COMPTE-RENDU OPERATOIRE :

Incision oblique de l'extrémité antérieure de la dixième côte jusqu'à l'ombilic dans le but de faire une incision de thoraco-phréno-laparotomie (incision de DUFOUR).

Le silence abdominal obtenu permet une exposition du rein qui fait renoncer au segment thoracique de l'incision. On récline l'angle gauche, le pancréas et la rate pour exposer la face antérieure du rein. Celle-ci se présente, macroscopiquement, sans aucune altération sinon une augmentation de volume et l'impression d'un soulèvement du rein. La mobilité du rein a disparu.

Le diagnostic de néo-formation paraît de plus en plus vraisemblable et on se décide pour un abord direct du pédicule de façon à pouvoir le contrôler.

L'exposition de la veine est facile et au fur et à mesure que l'on cherche l'artère, on met en évidence un groupe ganglionnaire latéro-aortique assez important sous forme de ganglions hyperplasiques. On sectionne, après ligature, l'artère rénale puis la veine rénale juste en amont de la confluence de la veine surrénalienne moyenne. Il est alors possible de manoeuvrer le rein en sécurité.

La néphrectomie est ensuite poursuivie en laissant provisoirement la surrénale en place. Cette néphrectomie est satisfaisante sauf pendant son dernier temps, car la section du pédicule donnant accès à la face postérieure du rein permet de découvrir une adhérence intime correspondant vraisemblablement



vraisemblablement à la partie postérieure de la tumeur, adhérence qui le soude littéralement à l'aponévrose du carré des lombes. Une tentative de libération au doigt ouvre l'adhérence elle-même qui contient du tissu d'aspect encéphaloïde. Le rein se libère aussitôt, il est retiré et la zone d'adhérences est provisoirement masquée par une compresse.

On se reporte alors sur tout le plan cellulolympathique latéro-aortique et on pratique un curage ganglionnaire en commençant en haut par l'ablation de la surrénale et en s'arrêtant en bas sensiblement à la bifurcation aortique. Ce curage laisse entièrement à nu toute la face latérale gauche de l'aorte et permet de découvrir les piliers du diaphragme. On se reporte, pour terminer, sur la zone d'adhérences au carré des lombes et l'on resèque assez largement au bistouri électrique toute la zone suspecte en emportant en même temps des fibres du diaphragme au niveau de l'arcade du carré des lombes.

Hémostase par des points appuyés de catgut.  
Drainage rétro-péritonéal par une lame sortant par une contre-incision.

Fermeture de la paroi points séparés de nylon, sans drainage abdominal.

Les suites opératoires sont simples; l'enfant est apyrétique et reprend du poids.

LE COMPTE-RENDU HISTOLOGIQUE est le suivant :

La tumeur rénale est faite de volumineuses nappes dont les cellules, toutes semblables, sont polyédriques avec un cytoplasme clair et un noyau central pauvre en atypie.

Autour de ces territoires, une stroma réaction scléreuse très floride, parfois tatouée d'éléments inflammatoires, mutile le parenchyme rénal restant.

Le muscle carré des lombes est envahi.

Deux des ganglions latéro-aortiques ont quelques groupes de cellules néoplasiques dans leur sinus marginal. La surrénale est épargnée.

CONCLUSION : Epithélioma à cellules claires du rein avec métastases ganglionnaires.

Un mois après l'intervention, l'enfant est confié au Docteur Odile SCWEISGUTH, médecin du service de Pédiatrie de l'Institut Gustave ROUSSY de VILLEJUIF.

Il est irradié au cobalt sur la région de ses ganglions à la dose de 4.500 R.



Etant donné l'histologie présumée -Epithélioma à cellules claires- aucune chimiothérapie n'est associée.

En effet, c'est seulement après l'irradiation lombaire de l'enfant que les documents anatomo-pathologiques sont confiés à l'Institut Gustave ROUSSY pour un nouvel examen, beaucoup plus rassurant.

"Les nouveaux documents communiqués montrent le "parenchyme rénal. Il présente des zones de remaniement inflammatoire à type de xanthogranulome. On n'identifie pas de formation "tumorale".

En fait, cet enfant a donc subi une néphrectomie gauche pour pyélonéphrite xanthogranulomateuse.

A partir de cette date, l'enfant est alors régulièrement suivi (deux fois par an) dans le service de pédiatrie.

Chez cet enfant néphrectomisé et ayant subi une irradiation lombaire à dose très forte, un bilan rénal est effectué à chaque hospitalisation.

Bien sûr, à l'âge de 10 ans, ce garçon reste hypotrophique : sa taille est de 125 centimètres (moins 2 DS), mais son poids est en rapport avec sa taille 22 kilogrammes 300 et sur-tout l'examen clinique se révèle rigoureusement normal.

Les examens biologiques sont rassurants et montrent que la fonction du rein droit restant est très satisfaisante.

Les examens suivants sont pratiqués :

- culot urinaire,
- examen cyto-bactériologique des urines,
- clearance de l'urée et de la créatinine,
- épreuve de Volhard (densité urinaire de 1002 à 1027).

Ils se montrent tous normaux.

On ne fait pas de nouvelle urographie intraveineuse pour éviter au maximum l'irradiation rénale.

Par contre, une radiographie simple du rachis lombaire est réalisée afin de dépister une éventuelle ostéoporose radiothérapique; la colonne lombaire montre une calcification osseuse tout à fait normale et l'absence de lésions vertébrales. D'autre part, on voit bien l'ombre du rein droit qui traduit une légère hypertrophie compensatrice.



## OBSERVATION N° 2

Monsieur MU..... René, 46 ans, est admis dans le service de médecine le 22 Juillet 1969 pour une température en plateau à 39-40° depuis un mois avec épisodes d'hématurie.

### DANS LES ANTECEDENTS ON NOTE :

- ~ une péritonite appendiculaire à l'âge de 10 ans,
- ~ une "néphrite" au service militaire sans que nous puissions obtenir de renseignements supplémentaires,
- ~ un éthylisme chronique.

### HISTOIRE DE LA MALADIE :

Début Juin 1969 -il y a six semaines- le malade présente une hématurie surtout terminale avec caillots, récidivante et douloureuse.

Parallèlement, il fait une angine érythémato-pultacée.

Depuis la fin du mois de Juin :

- ~ la température reste en plateau à 39-40°.
- ~ l'anorexie est globale et s'accompagne d'un amaigrissement de 7 à 8 kilogrammes et d'une diarrhée faite de huit à dix selles liquides par jour.
- ~ enfin le patient se plaint de douleurs de l'hypochondre droit et de la fosse lombaire droite en hémicceinture.
- ~ des épisodes d'hématurie avec dysurie et pollakiurie surtout nocturne complètent le tableau clinique.

Une analyse des urines pratiquée le 5 Juillet donne comme résultats :

- ~ albumine : 5 g 80 °/cc
- ~ glucose : néant.



- Cytologie :

- nombreux leucocytes altérés,
- nombreuses hématies,
- pas de cylindres,
- quelques cellules vésicales et de l'urètre,
- pas d'élément minéral.

- Bactériologie :

- Gram : rares cocci Gram +
- Ziehl : pas de bacilles acido-alcool-résistants.

- Culture :

- staphylocoque pathogène.

EXAMEN A L'ENTREE :

Le malade est en assez bon état général malgré l'hyperpyrexie persistante depuis un mois.

La température est à 39°5, la tension artérielle à 15-10.

Au niveau de l'abdomen, qui est souple, on constate l'existence d'une masse douloureuse du flanc droit donnant le contact lombaire.

La fosse lombaire gauche paraît libre.

Les organes génitaux externes et la prostate sont normaux.

On note par ailleurs :

- l'absence d'œdèmes,
- l'absence d'adénopathies,
- une denture en mauvais état avec une langue sèche, saburrale et une gorge rouge.

L'examen neurologique est normal.

Le 23 Juillet les examens complémentaires donnent les résultats suivants :

- Hémogramme :

- hématocrite 34 %
- hémoglobine 11g3 = 71 %
- leucocytes 11 300
  - polynucléaires neutrophiles 83 %
  - polynucléaires éosinophiles 0 %
  - polynucléaires basophiles 0 %
  - lymphocytes 14 %
  - monocytes 3 %



- Vitesse de sédimentation :

- 91 mm 1ère heure
- 99 mm 2ème heure

- urée 3,10 g %

- glycémie 1 g %

- ni sucre, ni albumine dans les urines.

- Examen cyto-bactériologique des urines :

- hématies rares
- leucocytes assez nombreux
- pas de cylindres
- absence de germes pathogènes

- Radio de l'abdomen sans préparation :

- niveaux liquides sur le grêle du flanc à la fosse iliaque gauche.

- Urographie intra-veineuse :

- Opacité d'aspect tumoral intéressant tout le flanc droit, repoussant les gaz de l'angle droit vers le bas et estompant les contours du rein sauf au niveau de sa partie toute supérieure où apparaît une petite opacité ovalaire pseudo-calculuse.

Silence fonctionnel de la majeure partie du rein droit en dehors du pôle supérieur qui semble élargi et où apparaît un groupe caliciel supérieur dilaté à contour flou apparaissant tardivement (40 minutes après le début de la perfusion).

Absence d'image urétérale.

Aspect normal à gauche et vessie normale.

AU TOTAL LE TABLEAU CLINIQUE ASSOCIE :

- 1) Des épisodes d'hématurie répétés depuis six semaines avec dysurie.
- 2) Une fièvre élevée à 39°, 40°.
- 3) Une énorme tumeur du flanc droit à développement surtout antérieur, douloureuse spontanément et à la pression.
- 4) Sur l'urographie intra-veineuse, un silence fonctionnel de la majeure partie du rein droit avec un refoulement vers le haut de la voie excrétrice, (pour des raisons matérielles, une artériographie ne peut être pratiquée).



Le diagnostic de cancer du rein est alors porté et le malade est muté dans le service de chirurgie.

L'intervention a lieu le 31 Juillet.

#### COMPTE-RENDU OPERATOIRE :

##### - Néphrectomie droite élargie

Lombotomie de 30 centimètres dans l'axe de la IIème côte qui est réséquée sur 10 centimètres. Ouverture dé-livrée du péritoine, décollement du deuxième duodénum, qui n'est pas envahi; on parvient ainsi à la face antérieure de la veine cave. A ce moment, la tumeur, gênante par son volume est ponctionnée : évacuation de 300 centimètres cubes de liquide laiteux, non hémorragique. La couleur du liquide et la nature kystique de la tumeur surprennent pour une tumeur maligne; mais, l'épaisseur des parois kystiques, l'adhérence au plan postérieur font que l'on considérera, chirurgicalement, cette tumeur comme un cancer jusqu'à preuve histologique du contraire.

Après ponction, les gros vaisseaux de l'abdomen sont disséqués depuis le pédicule rénal (aucun bourgeon perçu ni dans la veine rénale, ni dans la veine cave) jusqu'à la bifurcation de l'iliaque primitive. On ramène vers le rein tous les tissus jusqu'à la face antérieure de l'aorte. Un gros ganglion suspect, situé à la face antérieure de la bifurcation de l'aorte, est disséqué et ramené vers la tumeur en "monobloc". La tumeur adhère fortement au flanc droit de la veine cave, au-dessus de sa naissance. Une dissection minutieuse permettra de peler celle-ci.

En arrière, la tumeur pénètre dans le muscle  
psaos. On l'en sépare par section au bistouri électrique. En haut, le pôle supérieur du rein n'est pas envahi, la dissection est facile.

Ligature du pédicule au lln N° 2, artère et vessie séparément. Ligature de l'uretère au catgut.

Après ablation de la pièce, mise en place de deux lames pour drainer la loge rénale, extériorisées par contre-incision.

Fermeture des muscles profonds au catgut chromé 0, du grand oblique et de la peau au flexidène.

#### COMPTE-RENDU ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

C'est une pièce de 18 centimètres de hauteur. Le parenchyme rénal est creusé par plusieurs loges pyélo-calicielles. L'une de ces loges communique avec l'uretère (repérée par une sonde).



La capsule rénale est très fortement épaissie et scléreuse.

L'étude histologique montre que les poches calicelles, très dilatées, ont un épithélium presque complètement ulcéré; le chorion est transformé en un tissu, inflammatoire, très riche en cellules xanthélasmiées et en îlots de nécrose. La réaction inflammatoire s'étend au parenchyme rénal résiduel qui est transformé presque partout en un tissu scléro-cicatriciel. Cette réaction gagne également l'uretère dont l'épithélium est abrasé et dont le chorion est une sclérose ponctuée d'îlots de cellules rondes. La capsule rénale est le siège d'une scléro-lipomatose très intense.

Aucun élément néoplasique n'a été observé.

Il s'agit d'une pyélonéphrite s'apparentant aux pyélites xanthogranulomateuses pseudo-tumorales. Cette lésion aboutit à une destruction pratiquement complète du tissu rénal.

#### LES SUITES OPERATOIRES .

sont simples, seulement marquées par un épisode fébrile cédant facilement sous l'action d'un traitement antibiotique.

L'hémogramme et l'examen cyto-bactériologique des urines réalisés quelques jours après la néphrectomie sont normaux.

En Septembre 1972, trois ans après sa néphrectomie, le malade a été hospitalisé pour subir un bilan rénal qui s'est révélé très satisfaisant.

Une urographie intra-veineuse a montré que la fonction du rein gauche restant est strictement normale.

— 2 —



~ IV ~

DIAGNOSTIC DES FORMES PSEUDO-TUMORALES de

PYELONEPHRITE XANTHO-GRANULOMATEUSE



## I - DIAGNOSTIC CLINIQUE :

Sur les 120 pyélonéphrites xanthogranulomateuses étudiées, nous avons retenu 57 formes pseudo-tumorales dont 4 concernant des enfants.

Ainsi, la fréquence de ces formes atteint presque 50 %, l'intérêt de leur étude s'en trouve donc, d'emblée, majoré.

### a) Sexe et âge :

Nous recensons 17 hommes et 40 femmes dont les âges se répartissent entre 22 et 79 ans, avec une prédominance entre 60 et 70 ans.

Les enfants sont : un garçon âgé de 5 ans, et des filles âgées respectivement de 17 mois, 9 ans et demi et 13 ans. Le diagnostic de tumeur de Wilms avait été, primitivement, porté dans deux cas.

### b) Siège .

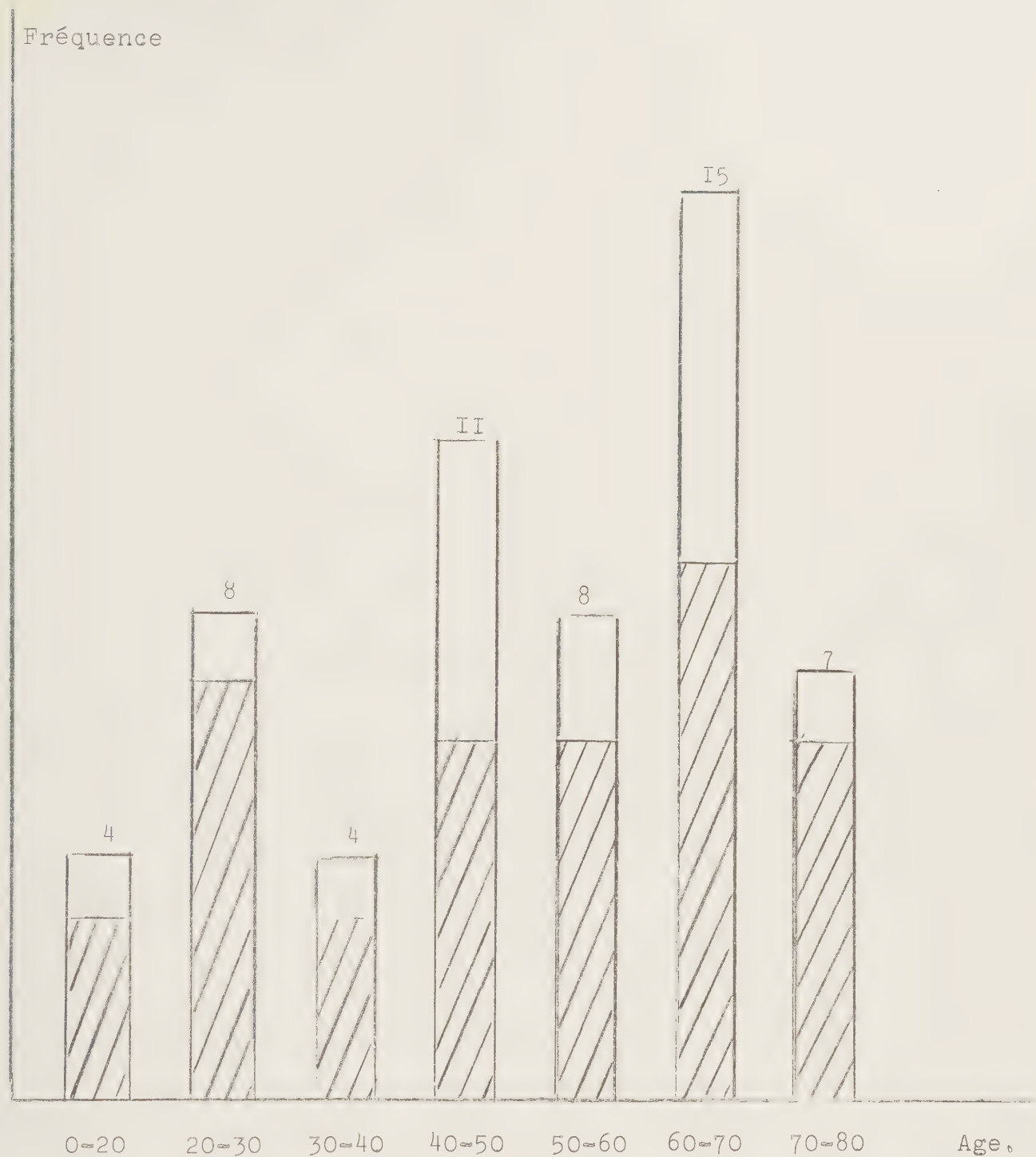
Nous avons trouvé 34 localisations gauches et 23 localisations droites.

### c) Signes cliniques :

Les signes de pyélonéphrite xanthogranulomateuse à forme pseudo-tumorale peuvent être classés par ordre décroissant .

- la fièvre de tous les types; nous avons recensé 32 malades fébriles, soit 56 % des cas.





Répartition selon l'âge de 57 formes pseudo-tumorales de pyélonéphrite xanthogranulomateuse

40 cas concernent des femmes 

17 cas concernent des hommes 

Ce tableau est à rapprocher de celui de la page 12 et montre que le caractère tumoral n'est pas propre à un sexe déterminé.



= l'altération de l'état général avec asthénie, anorexie, amaigrissement, parfois nausées, vomissements.

25 malades présentent une baisse nette de l'état général, soit 44 % des cas.

= la douleur présente 19 fois, soit 33 % des cas.

= l'hématurie notée 11 fois, soit 19 % des cas.

= le retentissement sur la tension artérielle est très rarement constaté.

La palpation de la loge rénale révèle un signe caractéristique : c'est l'existence d'une masse plus ou moins volumineuse donnant le contact lombaire. Bien qu'il s'agisse parfois, d'une simple tuméfaction plus ou moins douloureuse, en fait, on se trouve le plus souvent en présence d'une véritable tumeur, parfois bosselée, mal limitée, caractérisée par son absence de mobilité postérieure et donnant l'impression d'adhérence aux organes voisins.

Cette masse qui peut être indolore entraîne dans certains cas une douleur de degré variable : simple sensibilité du flanc, banale lombalgie ou véritable pesanteur lombaire allant parfois jusqu'à un endolorissement très pénible de tout le flanc.

## II - DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE :

### a) Hématologie :

Les signes hématologiques sont peu caractéristiques, on peut noter :

= une anémie d'intensité variable (présente 29 fois) accompagnée d'une hyperleucocytose d'importance moyenne (27 fois) avec polynucléose neutrophile.

= une vitesse de sédimentation accélérée.

= une urée le plus souvent normale.



b) Données urinaires :

Beaucoup plus caractéristique est l'examen cyto-bactériologique des urines qui montre dans les 3/4 des cas l'existence d'une PYURIE.

Les germes les plus fréquemment observés sont le Protéus, 21 fois, l'Escherichia Coli, 11 fois, le Staphylocoque doré, 8 fois, l'Acrobacter, 4 fois, des bactéries non identifiées, 3 fois. Dans 10 cas, aucun germe n'a été identifié. Certains malades avaient reçu des traitements antibiotiques.

C'est devant l'existence de cette pyurie que le diagnostic de cancer du rein devrait être remis en question en orientant le diagnostic plus vers un processus infectieux à caractère tumoral que vers une lésion maligne.

III - DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE :

Sur 57 observations de formes pseudo-tumorales l'absence d'injection à l'urographie intra-veineuse est signalée 26 fois (45,5 % des cas).

Si le rein secrète encore, il présente une désorganisation calicielle ou une exclusion plus ou moins complète d'un groupe caliciel sans autre élément pouvant éliminer une tumeur.

La lithiase est fréquente -notée 34 fois- (62 % des cas) sous forme de calculs uniques ou multiples de siège variable.

Les aspects suivants ont été observés :

I) Lithiase sans opacification des cavités rénales :

26 cas soit 76,5 %

- calculs caliciels, 7 cas.

- calcul de l'uretère, 5 cas.

- 1 calcul coralliforme, 4 cas.



- = calcul de la jonction pyélo-urétérale, 4 cas.
- = calcul du bassinet, 3 cas.
- = calcul de siège non précisé, 3 cas.

2) Lithiase avec opacification des cavités rénales :

8 cas soit 23,5 %

- = désorganisation ou distorsion d'un groupe caliciel, 4 cas.
- = masse refoulant les calices, 2 cas.
- = aspect de poches dilatées, 2 cas.

3) Dans 23 cas de formes pseudo-tumorales, soit 67,5 %, aucune lithiase n'a été mise en évidence. Les aspects radiologiques suivants ont été notés :

- = désorganisation calicielle, 8 cas.
- = aspect de masse refoulant les calices, 7 cas.
- = aspect de masse localisée à un pôle, 5 cas.
- = aspect de poches dilatées, 2 cas.
- = aspect de tumeur du collet, 1 cas.

Mais en fait, même quand l'évidence d'une lithiase rend très vraisemblable le diagnostic de pyélonéphrite ou de pyonéphrose, l'hypothèse d'une tumeur rénale n'est jamais formellement écartée et l'association peut toujours être évoquée.

Seule l'artériographie, pratiquée exceptionnellement, pourrait éliminer le diagnostic de tumeur maligne. Sur une série de 57 cas, elle a été réalisée 7 fois. Pourtant son intérêt diagnostic est majeur puisque devant un aspect pseudo-tumoral des images d'hypo-vascularisation permettent d'éliminer le cancer du rein.

En effet, en cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse, l'artériographie montre un étirement des branches artérielles et au niveau des aires de destructions parenchymateuses des plages avasculaires avec pauvreté des artérioles qui sont écartées, grêles, parfois amputées. Au contraire, dans le cancer du rein l'artériographie montre des zones d'hyper-vascularisation avec des lacs sanguins tumoraux.



A. XERRI et J. AUVERT (1968) (43) rapportent une observation dans laquelle une artériographie fut demandée devant un aspect pseudo-tumoral et avec le diagnostic de cancer du rein malgré la pyurie. Cette exploration permit d'écarter ce diagnostic et d'étudier l'aspect artériographique d'une pyélonéphrite xanthogranulomateuse. Au temps néphrographique les auteurs observèrent une image lacunaire de densité homogène -et plus marquée que le "manque" donné habituellement par un kyste- débordant largement le bord externe du rein. Les artères intra-parenchymateuses sont apparues refoulées, étirées autour de cette lacune. Au terme de cette artériographie le diagnostic de cancer du rein put donc être formellement éliminé; la tonalité de l'image lacunaire fit également éliminer celui de kyste.

Le diagnostic de pyélonéphrite xanthogranulomateuse à forme pseudo-tumorale est donc difficile, la confusion avec un cancer du rein est la règle.

Pour M. LAURENT, J.M. WATCHI et C. NEZELOF (1967) (16) :

"L'augmentation de volume du rein, la palpation d'une masse profonde, la persistance d'un train de fièvre, l'anémie, l'amaigrissement, les désorientations calicielles, la présence d'un calcul confèrent à la pyélonéphrite xanthogranulomateuse une allure pseudo-tumorale dans près d'un tiers des observations relevées dans la littérature".

Dans notre étude portant sur 120 cas de pyélonéphrites xanthogranulomateuses, nous avons recensé 57 formes pseudo-tumorales soit près de la moitié des observations répertoriées.

Parmi ces 57 formes pseudo-tumorales, le diagnostic de cancer du rein avait été porté 30 fois, soit 52,5 % des cas.

Les autres diagnostics pré-opératoires étaient les suivants :



- ~ pyonéphrose lithiasique, 15 cas,
- ~ abcès du rein, 5 cas,
- ~ hydronéphrose, 3 cas,
- ~ tuberculose rénale, 2 cas,
- ~ rein polykystique, 1 cas,
- ~ polypose pyélique, 1 cas,

#### IV - DIAGNOSTIC OPERATOIRE

L'idéal serait pourtant d'établir un diagnostic pré-opératoire. En effet, si le traitement est chirurgical : néphrectomie toujours difficile en raison des adhérences très serrées au plan postérieur, si l'exérèse doit être très large pour enlever toutes les lésions, il est préférable d'éviter la voie thoraco-abdominale et les exérèses abusives.

Lorsque le diagnostic est posé avant l'intervention, l'opérateur peut se contenter d'une néphrectomie avec ablation de la graisse péri-rénale, néphrectomie faite sous le couvert d'une antibiothérapie.

Au cours de l'exérèse chirurgicale, toujours difficile, -répétons le- par suite du volume du rein, de la péri-néphrite constante et des adhérences serrées aux organes voisins et aux gros vaisseaux, l'opérateur est parfois obligé de faire un sacrifice viscéral important. C'est ainsi que A. XERRI et J. AUVERT (43) publient une intervention d'exérèse extrêmement importante : "rate, colon, queue du pancréas durent être extirpés en même temps que la loge rénale". Par contre, dans une forme localisée A. XERRI et J. CUKIER (42) ont conservé le rein après énucléation du noyau xanthogranulomateux; le recul manque pour juger de ce traitement conservateur.

Sur la coupe de la pièce, si l'on peut encore éliminer le cancer, l'aspect fibreux, grisâtre, des tissus parsemés de nodules et de cavités purulentes, la découverte de concrétions lithiasiques, en donne presque la preuve encore que



l'on puisse évoquer une tuberculose.

Finalement, seul l'examen anatomo-pathologique lève tous les doutes et rend le diagnostic formel.

## V - DIAGNOSTIC ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

### a) Constatations macroscopiques :

#### - Chez l'enfant :

Le rein est souvent normal ou plus petit que la normale, cette caractéristique paraît liée au fait que l'évolution des lésions est moins longue que chez l'adulte. A la coupe le parenchyme rénal est aminci, tandis que les cavités sont dilatées et contiennent un "matériel" nécrotique d'aspect caséux.

#### - Chez l'adulte :

D'une façon générale le poids du rein est augmenté. Le plus souvent, il avoisine 300 grammes. Dans deux cas seulement, le poids du rein était diminué : 60 grammes.

Chez l'adulte, la pyélonéphrite xanthogranulomateuse se présente sous deux formes.

#### I) La pyélonéphrite xanthogranulomateuse sans foyers péri-rénaux. (forme commune).

Le rein a une surface bosselée, une consistance très ferme, il adhère aux viscères et aux organes voisins.

A la coupe, tout le rein est occupé par un tissu fibreux blanc grisâtre parsemé de nodules jaunâtres, très évocateurs du caractère xanthogranulomateux des lésions. Le bassinet et les calices dilatés contiennent une substance épaisse, d'aspect puriforme ou purulent. Des concrétions calcaires ou de véritables calculs sont souvent présents en situation variable.



Les lésions caractéristiques de la pyélonéphrite xantho-granulomateuse sont des nodules mous, de couleur jaune-beurre de 0,1 à 1 centimètre de diamètre, se répartissant au hasard dans le parenchyme rénal ou bien encore, réalisant un liseré jaune de 2 à 3 millimètres qui borde les calices.

## 2) La pyélonéphrite xanthogranulomateuse avec lésions péri-rénales.

Elle réalise une forme diffuse où le tissu péri-rénal est parsemé de nodules xanthomateux plus ou moins nombreux. Le tissu péri-rénal est fibreux surtout autour du bassinet, cette fibrose peut diffuser le long de l'uretère. La capsule, presque toujours épaissie, se clive difficilement.

La forme pseudo-tumorale, qui nous intéresse en premier lieu, se trouve réalisée lorsque les lésions xanthomateuses prennent un développement extrêmement important. Pour SAED et FINE (34), le rein peut être entièrement remplacé par ce tissu jaune-soufre.

### b) Constatations microscopiques :

Mais si tous les aspects macroscopiques qui viennent d'être décrits sont évocateurs, le diagnostic de pyélonéphrite xanthogranulomateuse ne peut être affirmé qu'à l'examen microscopique.

OBERLING (23) décrit ainsi les xanthogranulomes; ce sont :

"des lésions franchement inflammatoires, constituées d'infiltrats plus ou moins denses, de macrophages, de lymphocytes, de plasmocytes et de plages de sclérose. La présence de cellules spumeuses chargées de graisses neutres et de cholestérol est un caractère constant et ces cellules réalisent des îlots de taille variable. Par endroits, la prolifération des histiocytes est telle qu'elle revêt un type pseudo-tumoral ou pseudo-tuberculeux. Le polymorphisme



"reste cependant le trait dominant des lésions et leur confère l'aspect de granulome justifiant le vocable de xanthogranulome".

Pour P. SCHOPFER, F. CHATELANAT et R.S. MACH

(1)

"Les nodules jaune-beurre correspondent à un tissu de granulation composé de cellules spumeuses et de quelques lymphocytes et plasmocytes".

Les cellules spumeuses sont de grosses cellules rondes ou polyédriques, bien délimitées, d'aspect végétal. "Le cytoplasme est rempli de grosses vacuoles lipidiques entre lesquelles le protoplasme dessine un fin treillis réticulaire, faiblement éosinophile; il renferme, en outre, quelques granulations, P A S-positives et bleues au bleu-alcian".

La plupart des noyaux sont pycnotiques, lorsque leur structure est visible, ils sont ovales, clairs, leur chromatine est répartie en petits amas périphériques.

Le centre des plus gros granulomes est nécrosé, il contient par ailleurs des polynucléaires, des granulations calcaires et des cristaux de cholestérol.

Le processus de cicatrisation entraîne une sclérose très intense, peu riche en cellules mais où s'accumulent de nombreux amas lymphoplasmocytaires.

Autour des granulomes, le parenchyme rénal présente une inflammation interstitielle chronique d'abord cellulaire puis sclérosante.

Autour du bassin et de l'uretère, on observe une infiltration de cellules inflammatoires chroniques, essentiellement plasmocytaire.

Les altérations vasculaires observées sont des phénomènes de sclérose vasculaire intéressant les veines et



les artères rénales.

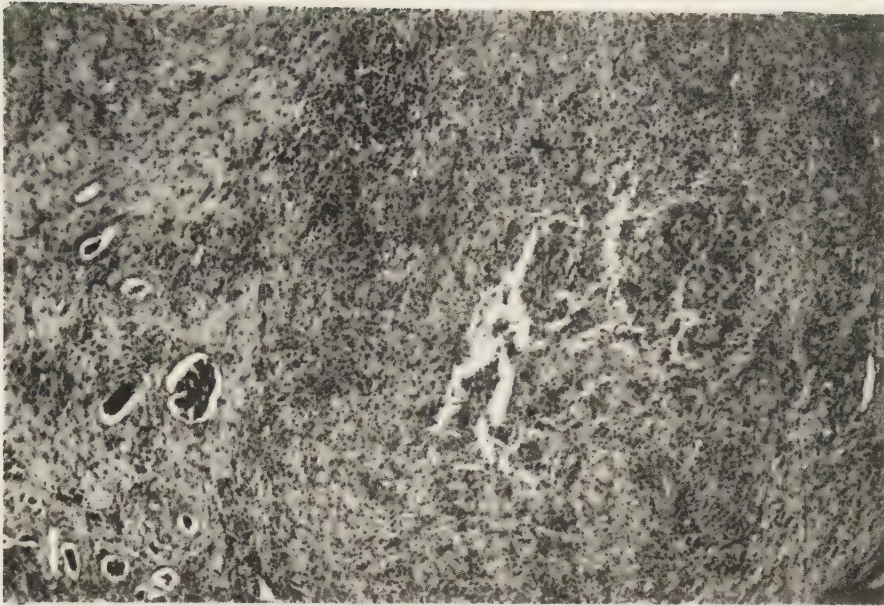
P. SCHOPFER (36), à propos de huit observations personnelles, s'est particulièrement intéressé à l'étude des lésions veineuses. Il a décrit des phlébites qui évoluent vers une phlébosclérose touchant les grosses branches interlobaires et arciformes ainsi que les petites veines péripyé-  
liques, péri-urétérales ou même intra-parenchymateuses.

Par ailleurs, des lésions d'artério-sclérose et d'endartérite sont souvent rapportées.

AU TOTAL, la pyélonéphrite xanthogranulomateuse se présente donc comme une pyélonéphrite subaiguë ou chronique, caractérisée par un infiltrat inflammatoire de type granulomateux contenant des cellules spumeuses qui sont des lipophages. L'intensité des lésions xantho-granulomateuses peut être telle que, dans certains cas, ces lésions prennent un aspect pseudo-tumoral.

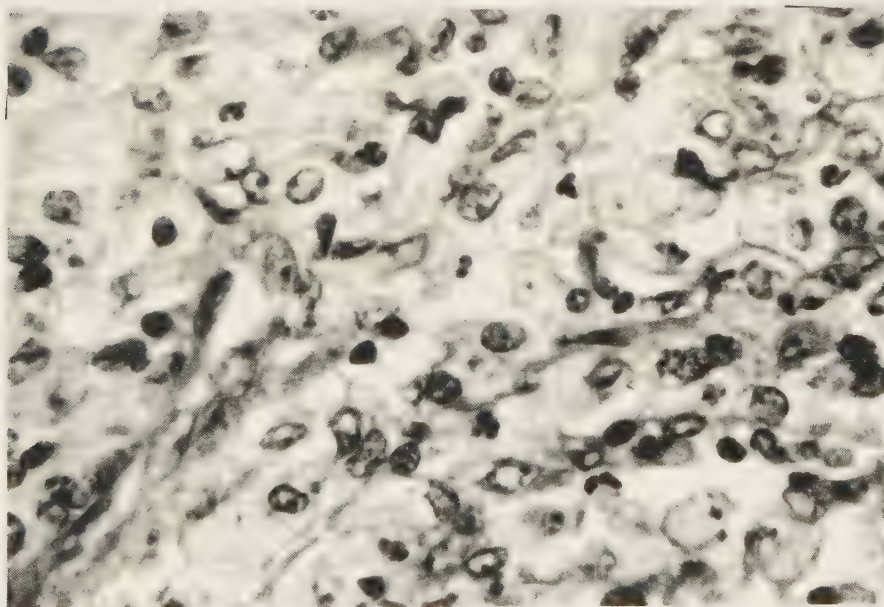


## OBSERVATION N° 1



Moyen grossissement

Corticale détruite avec abcès et infiltrats histiocytaires. Quelques glomérules persistent.

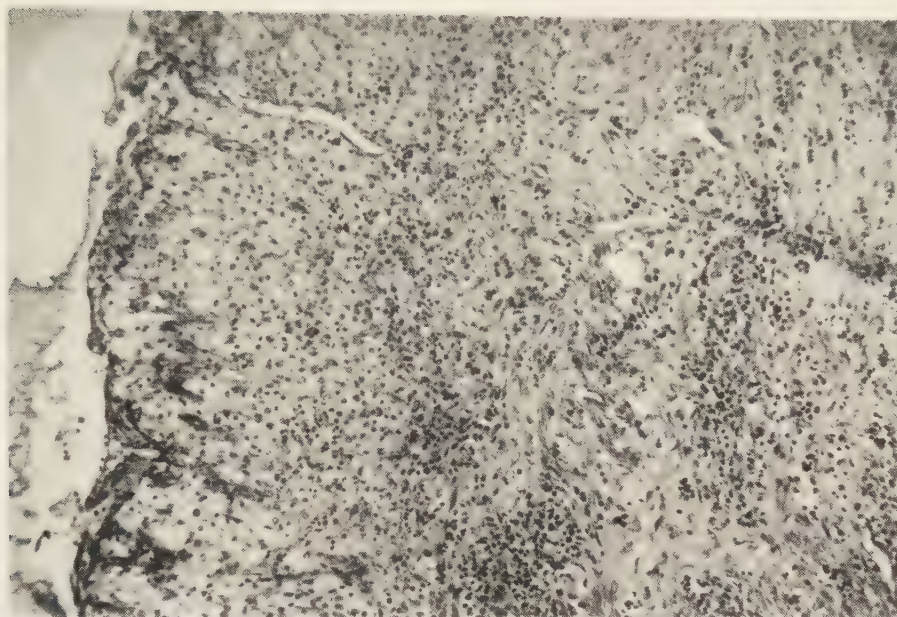


Fort grossissement

Infiltrats histiocytaires spumeux de la corticale.  
Les cellules ont un cytoplasme clair et des noyaux arrondis et peu denses.

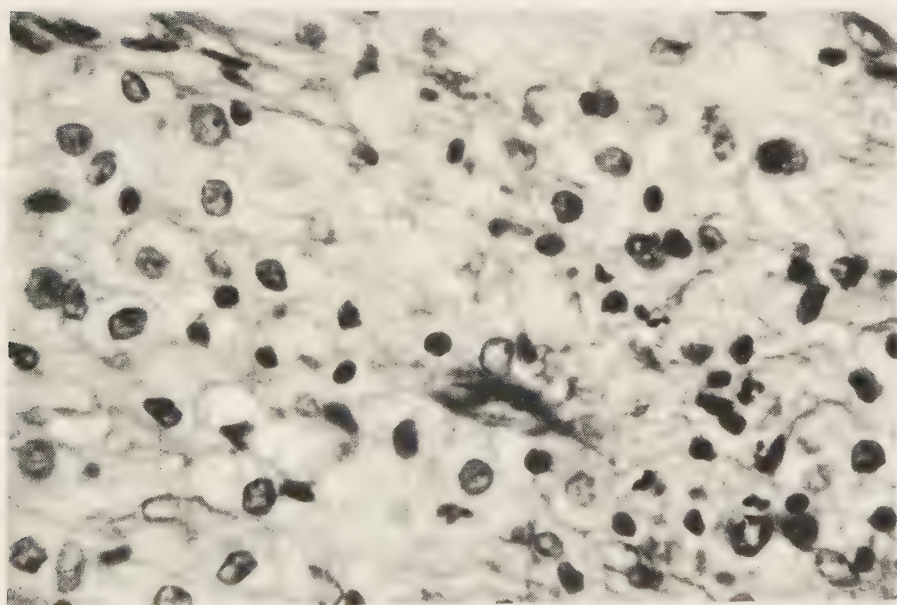


## OBSERVATION N° 2



Moyen grossissement

Bordure xanthogranulomateuse faite d'histiocytes spumeux et d'infiltrats inflammatoires dans la corticale détruite.



Fort grossissement

Cellules histiocytaires spumeuses dans la bordure xanthogranulomateuse.



DISCUSSION - ETIOPATHOGENIE  
.....  
des  
PYELONEPHRITES XANTHOGRANULOMATEUSES  
.....



L'étiologie et la pathogénie des pyélonéphrites xanthogranulomateuses ne sont pas connues. La race, le sexe, l'âge ne semblent pas jouer de rôle; néanmoins, la prédominance des patients âgés -plus de 50 ans- est à mettre en relation avec les facteurs pathogènes les plus fréquemment observés.

## I - L'INFECTION :

Des germes variés peuvent être retrouvés à l'examen bactériologique mais le Protéus serait le plus souvent mis en évidence. Pourtant LARSON et BELL (26), ayant injecté du Protéus dans le péritoine d'animaux de laboratoire, notèrent l'existence d'un processus granulomateux mais sans la présence de cellules spumeuses. Les différentes souches identifiées dans les cultures seraient donc seulement la cause de la néphrite interstitielle chronique que l'on retrouve dans tous les cas.

Pour GHOSH, HOOPER, FRIEDENBERGER et SPJUT (12) une antibiothérapie prolongée ou mal conduite est un facteur pathogène possible, pourtant les premières pyélonéphrites xanthogranulomateuses se situent nettement avant l'ère des antibiotiques.

## 2 - LA RETENTION URINAIRE ET LA LITHIASÉ :

La rétention urinaire observée dans la plupart des cas est due à des causes diverses : lithiasé uratique ou phosphatique, compression extrinsèque par une hyperplasie prostatique, une grossesse, un envahissement néoplasique du petit bassin. Parfois, une malformation des uretères ou de l'artère pôlaire inférieure est en cause.



Mais si la rétention urinaire et la lithiase ont un rôle connu dans l'apparition des néphrites ascendantes, la formation des xanthogranulomes nécessite un facteur supplémentaire qui, selon F. CHATELANAT, P. SCHOPFER et R.S. MACH (7) serait les troubles vasculaires ayant pour conséquence l'ischémie.

### 3 - LES TROUBLES VASCULAIRES - L'ISCHEMIE :

=====

En général, la sclérose artérielle notée ne paraît pas plus importante que celle observée dans les reins de malades atteints de néphrite interstitielle chronique.

Par contre, pour P. SCHOPFER (36) des phlébites ou des phléboscléroses touchant le réseau veineux sont présentes dans 9 cas sur 10. Dans plusieurs reins de sa série, les lésions vasculaires sont plus anciennes que les granulomes; alors que les nodules xanthomateux sont peu importants et localisés, les grosses branches veineuses ont déjà une phlébosclérose intense et une lumière fortement sténosée. P. SCHOPFER en déduit donc que l'atteinte veineuse précède l'apparition des granulomes et qu'elle constitue le terrain nécessaire à leur formation.

### 4 - LA NECROSE PAPILLAIRE :

=====

La topographie très particulière des lésions intéressant toutes les papilles a amené R. HABIB, M. LEVY et P. ROYER (14) à proposer une autre hypothèse étiologique. Une nécrose papillaire d'origine ischémique serait la lésion primitive. "Il ne s'agirait ici, bien entendu, pas de formes aiguës bilatérales entraînant la mort, mais plutôt des formes chroniques latentes de l'adulte". En effet, il existe aussi des formes unilatérales, et l'incrustation par des sels calcaires de la papille nécrosée serait responsable de la lithiase.



Les auteurs en concluent que "la réaction xanthogranulomateuse et la pyélonéphrite chronique ne seraient alors que les conséquences de ces phénomènes".

## 5 - ORIGINE DES CELLULES SPUMEUSES :

La plupart des auteurs pensent que les cellules spumeuses sont essentiellement des macrophages tissulaires beaucoup plus rarement sanguins. L'observation de ces cellules au microscope électronique confirme leur origine mésenchymateuse (ROSEN et al. 1966) cité par P. SCHOPFER (36).

FRIEDMAN et al. (1966) (36) rappelle que l'endothélium, dans des conditions pathologiques, peut se transformer en cellules spumeuses. L'origine endothéliale d'une partie de ces cellules spumeuses est donc possible.

L'origine épithéliale tubulaire est éliminée puisque la xanthogranulomatose n'est pas une affection spécifique du parenchyme rénal et peut exister en dehors de tout épithélium.

## 6 - ORIGINE DES LIPIDES .

SAED et FINE (1963) (34) par des méthodes histo-chimiques ont analysé les lipides des xanthogranulomes. Ils ont noté l'existence de graisses neutres, d'esters de cholestérol avec une petite quantité de phospho-lipides, de cholestérol libre et des traces de lipides non saturés.

D'après ZOLLINGER (34), il semble peu probable que les lipides proviennent du tissu adipeux péri-pyélique car la nécrose de ce tissu est rare et peu étendue; il existe surtout une liposclérose.



Les graisses ne paraissent pas provenir non plus des leucocytes car aucune leucocytose importante n'est notée dans le parenchyme rénal, les leucocytes apparaissent dans le granulome seulement lorsque le centre de celui-ci se nécrose.

Tous les auteurs semblent d'accord pour conclure que l'origine sérique des lipides est la plus vraisemblable. Aucun trouble du métabolisme général des lipides n'ayant été observé, cette accumulation de lipides serait due à des perturbations métaboliques locales.

EN RESUME, de cette étude étiopathogénique de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse, nous citerons un résumé de S. TONELLI et P. GIONNOTTI (40) :

"Ce n'est pas une maladie autonome mais simplement un stade dans l'évolution d'une pyélonéphrite suppurée sub-aiguë ou chronique. Elle provient d'un mauvais drainage du matériel nécrotique suivi d'une accélération des processus de destruction cellulaire et de la libération des lipides. Ces lipides sont phagocytés par des histiocytes qui deviennent spongieux. La présence de ce matériel étranger stimule la formation de tissu granulomateux. L'évolution ultérieure vers la fibrose du rein ne se fait pas partout en même temps, d'où l'aspect composite de la maladie. Les xanthogranulomes peuvent coexister aussi bien avec des zones de suppuration qu'avec des plages complètement sclérosées".







A l'occasion de deux cas personnels, nous avons jugé intéressant de reprendre l'étude des pyélonéphrites xanthogranulomateuses.

Si leur authentification ne peut être qu'histologique, leur intérêt devient particulier dans les formes pseudo-tumorales comme nous avons essayé de le souligner. En effet, bien que sur le plan anatomo-pathologique les pyélonéphrites xanthogranulomateuses doivent être considérées beaucoup plus comme une variété de réponse histologique des tissus en présence d'une infection suppurée chronique que comme une maladie autonome -ce qui pourrait à priori paraître en limiter l'importance clinique- l'isolement des formes pseudo-tumorales qui représentent presque la moitié des cas souligne l'intérêt de leur connaissance.

Nous avons ainsi répertorié 150 cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse dont 55 formes pseudo-tumorales auxquelles s'ajoutent nos deux observations inédites.

Dans les formes communes qui correspondent à une atteinte essentiellement rénale et polymorphe aucun examen clinique ne peut guère faire suspecter le diagnostic, par contre,

Dans les formes pseudo-tumorales le diagnostic peut être soupçonné par la constatation d'une pyurie, d'une tumeur fixée, auxquelles s'associent parfois douleur et fièvre.

C'est l'artériographie qui, seule, peut permettre d'éliminer le diagnostic de cancer.

En définitive, les formes pseudo-tumorales méritent d'être connues dans le cadre d'un meilleur diagnostic différentiel des cancers du rein. Et, dans les années à venir, les pyélonéphrites xanthogranulomateuses seront, vraisemblablement, et pour cette raison, beaucoup plus fréquemment reconnues.

— 49 —



B I B L I O G R A P H I E  
=====



- 1 - A propos des Pyonéphroses xanthogranulomateuses.  
ABOULKER P., FRANC B., (Mme) et GALLIAN PH.  
J. Urologie N° 10 11 OCT. NOV. 1969, 803-808.
- 2 - Retroperitonéal xanthogranuloma  
ALEX K. GUP  
The Journal of urology - vol. 107 AVR. 1972, 586-588.
- 3 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
Revue générale avec rapports de 4 cas supplémentaires.  
ANHALLI MA., CAWOOD C.D. et SCOTT R.  
J. Urol. (Baltimore) N° 1 JANV. 1971, 10-17.
- 4 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse tuméfiante.  
AVNET NL., ROBERTS TW. et GOLDBERG HR.  
Am. J. Roentgenol N° 1 JUIL. 1963, 89-96.
- 5 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
Rapport d'un cas.  
BIRKELAND SA.  
Scand. J. Urol. Néphrol. N° 3 1971, 285-287.
- 6 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
BUTNICK R.  
J. Urol. (Baltimore) N° 6 DEC. 1971, 815-817.
- 7 - Les pyélonéphrites xanthogranulomateuses.  
CHATELANAT F., SCHOPFER P., et MACH RS.  
Actual. Néphrol. Hôp. Necker 1968, 263-272.
- 8 - La pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
COLLARD M., FIEVEZ M. et DOSSOGNE M.  
J. Radiol. Electrol. N° 3-4 MARS AVR. 1968, 231-236.
- 9 - Xanthogranulomes.  
CUKIER J., XERRI A., BENCHEKROUN A. et LAURENT.  
J. Urol. 1967 N° 12 Bis, DEC. 1967, 458-459.



- I0 - Histogénèse et place Nosologique des pyonéphroses xantho-granulomateuses.  
Etude anatomo-clinique de 43 Observations.  
FRANC-MALLEVILLE B. (Mme)  
Thèse PARIS N° IO96 I969, I8I pages.
- II - Xanthogranulomatous pyélonépritis in an infant.  
FRANK E., CECCARELLI JR., JOHN C., WURSTER and STEBBINS B.  
CHANDOR.  
The journal of urology - VOL. IO4, VOL. I970, 755-757.
- I2 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
FRIEDENBERG MJ. et SPJUT HJ.  
Am. J. Roentgenol N° I JUIL. I963, 97-IO8.
- I3 - La maladie xanthogranulomateuse des parenchymes génito-urinaires chez l'homme.  
GUILLEMIN P., BERTHET A., FLOQUET J., PARIETTI R. et KEIL L.  
Ann. Med. Nancy N° I AVR. I97I, 507-515.
- I4 - La pyélonéphrite xanthogranulomateuse chez l'enfant.  
FABRE M., LAFAYE M., et ROYER P.  
Arch. Franc. Ped. N° 5 MAI I968, 489-5IO.
- I5 - La pyélonéphrite xanthogranulomateuse  
LACKNER H., WOLFEL D., BANOWSKI L. et KORFELD M.  
J. Of Ped. N° 3 SEPT. I968, 482-485.
- I6 - Xanthogranulomes rénaux et péri-rénaux pseudo-tumoraux.  
A propos de 3 observations.  
LAURENT M., WATCHI JM. et NEZELOF C.  
C. Otol. N° 7 JUIL.-AOUT I967, 557-580.
- I7 - La pyélonéphrite chronique xanthogranulomateuse lithogène chez le petit enfant.  
LEVY M. (A propos de 4 observations personnelles).  
Thèse PARIS N° 707 I967, 70 pages.



- 18 ~ Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
Confusion avec un carcinome rénal.  
MC. KENZIE K.R.  
J. of Urol. N° 4 OCT. 1964, 261-262.
- 19 ~ Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
MARTINEZ-PINEIRO J.A.  
Revue Clin. espan. N° 3 15 MAI 1968, 247-252.
- 20 ~ Xanthic lesions : REport of four cases including two "xanthoma-  
tosis" of the kidney.  
MELICOW M.H.  
J.A.M.A. 105, 1935, 768-774.
- 21 ~ Xanthogranulomatous pyelonephritis.  
MITCHELL R.E., DODSON A.I. and KAY S.  
Am. Pract. and Digest treat. N° 10 1959, 2150-2155.
- 22 ~ Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
NOYES W.E. et PALUBINSKAS A.J.  
J. of Urol. N° 2 FEV. 1969, 132-136.
- 23 ~ Retreperitoneal xanthogranuloma.  
OBERLING C.  
Am. J. Cancer N° 23 1935, 477-489.
- 24 ~ Existe-t-il un aspect radiologique caractéristique des pyoné-  
phroses xanthogranulomateuses ?  
OLIER CH., GALIAN PH., BOCCON-GIBOD L. et STEG A.  
Urol. et Néphrol. N° 3 MARS 1972, 259-264.
- 25 ~ Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
PARKER J.M.  
J. of Urol. N° 3 SEPT. 1966, 290-292.
- 26 ~ A propos d'un nouveau cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
PEROL G. (Mle)  
Thèse PARIS N° 1043 1969, 68 pages.



- 27 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
A propos de deux observations,  
Revue Clin. esp. N° 2 30 AVR. 1971, 197-202.
- 28 - Die entzündlichen Erkrankungen der ableitenden Harnwege und der Nierenhüllen einschliesslich der pyelonephrites und der pycnephroses.  
PUTSCHAR W.  
In LUBARCHO und HENKE F. Handbuch der Speziellen pathologischen Anatomie und histologie BERLIN VOL.6 1934, Julius Springer.
- 29 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
A propos d'un cas.  
RAYMOND G., ROUSTAN J. et LAFAY CH.  
J. urologie N° 10-11 OCT. NOV. 1969, 845-854.
- 30 - Un nouveau cas de pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
RIGONDET G. et RAULIN Y. (MONTLUCON).  
J. Urol. et Néphrol. N° 1-2 JANV. FEVR. 1972, 101-103.
- 31 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
RIOS-DALENZ J.L. et PEACOCK R.C.  
Cancer N° 2, FEVR. 1966, 289-296.
- 32 - Une xanthogranulomatose rénale simulant une tumeur du collet associée à une maladie de Cacchi et Ricci et à des kystes dits solitaires du rein.  
ROMETTI A., KERMAREC J. et BOSCHI J. (NICE).  
J. Urol. et Néphrol. N° 3 MARS 1972, 285-287.
- 33 - L'angiographie dans la pyélonéphrite xanthogranulomateuse bilatérale.  
Une observation rapportée.  
ROSSI P., MYERS D.H., FUREY R. et BONFILS-ROBERTS E.A.  
Radiology N° 2 FEV. 1968, 320-321.
- 34 - Xanthogranulomatous pyelonephritis.  
SEAD et FINE  
Am. J. clin. path. 39, 1963, 616-625.



- 35 - Über eigentümliche Staphylomyosen der Nieren und des pararenalen Bindegewebes.  
SCHLAGENHAUFER F.  
Frankfurt Z. Path, 19, 1916, 139-148.
- 36 - Lésions veineuses dans la pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
SCHOPFER P.  
Urologia Internat N° 1, 1967, 68-83.
- 37 - La pyélonéphrite xanthogranulomateuse avec tuméfaction.  
SELZER D.W., DAHLIN D.C. et DE WEERD J.H.  
Surgery N° 5, NOV. 1957, 874-883.
- 38 - XAnthogranulomatous pyelonephritis - Angiographie considerations  
SMELLIE W.A.B., VINIK M.D. et FREED T.A.  
Radiology N° 3 MARS 1969, 537-540.
- 39 - Pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
SOUTO C.A.V., MONTEIRO D.A. et ANDRADE L.C.  
J. of Urol. N° 4, OCT. 1969, 393-395.
- 40 - Sur la nature de la pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
TONELLI S. et GIANNOTTI P.  
Urologia Internat N° 4, 1969, 330-343.
- 41 - Rapport de M.J. AUVERT à propos d'un travail sur la pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
XERRI A. et MONTERA H. (de)  
J. Urol. N° 1-2 JANV. FEV. 1968, 103-104.
- 42 - Pyélonéphrites xanthogranulomateuses.  
A propos de 8 observations.  
XERRI A. et CUKIER J.  
Presse Médicale N° 35 25 SEPT. 1968, 1699-1702.
- 43 - DEux nouvelles observations de pyélonéphrite xanthogranulomateuse.  
Données étiologiques et artériographiques.  
XERRI A et AUVERT J.  
J. Urologie N° 10-11, OCT. NOV. 1969, 798-803.



44 = Niere und ableitende Harnwege, ZOLLINGER H.U.

In DOERR-UEHLINGER : Spezielle pathologische Anatomie 3 : 458  
(Springer, BERLIN/HEIDELBERG/NEW-YORK 1966)

Fig. 1



VU, le Président de Thèse :

VU, le Doyen de la Faculté :

VU et permis d'imprimer :

Le Président de l'Université de CAEN





